

Classification des vascularites systémiques

Les vascularites systémiques se distinguent par la nature et le calibre des vaisseaux atteints ainsi que par les caractéristiques histologiques. La présence d'ANCA est associée à 3 vascularites : la polyangéite microscopique, la granulomatose de Wegener et l'angéite de Churg et Strauss.

Loïc Guillevin, Christian Pagnoux*

Les vascularites systémiques sont nombreuses, hétérogènes et comprennent des angéites non nécrosantes, comme la maladie de Takayasu et l'artérite à cellules géantes, et des angéites nécrosantes comme la périartérite noueuse, la maladie de Kawasaki, la granulomatose de Wegener, le purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch,

le syndrome de Churg et Strauss et les vascularites secondaires aux maladies auto-immunes et aux affections malignes.

Elles sont caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et/ou veineux conduisant à une altération de la paroi vasculaire, qui intéresse aussi bien l'endothélium que la média ou l'adventice. Les sténoses ou l'occlusion des lumières vasculaires par une thrombose ou une prolifération intinale sont la conséquence de l'atteinte de l'endothélium vasculaire.

La plupart des classifications prennent en compte des critères cliniques et histologiques, bien que l'on sache aujourd'hui que les différences entre vascularites correspondent aussi à des mécanismes pathogéniques distincts. Les critères histologiques sont :

- le type et le calibre des vaisseaux atteints (gros vaisseaux [aorte et ses branches de division], vaisseaux dits de petit calibre [capillaires et vaisseaux pré- et post-capillaires], vaisseaux de moyen calibre occupant une position intermédiaire);
- le type de l'atteinte vasculaire (nature de l'infiltrat

CE QUI EST NOUVEAU

➔ Les critères de classification que l'American College of Rheumatology³ a établi ne permettant pas de distinguer par exemple la périartérite noueuse de la polyangéite microscopique, la conférence internationale de Consensus de Chapel Hill⁶ a proposé une nomenclature plus homogène; elle classe les vascularites en fonction de la taille des vaisseaux, de leur caractère, « non nécrosantes » ou « nécrosantes », avec ou sans ANCA; elle met en perspective les critères histologiques et les mécanismes pathogéniques.

* Service de médecine interne, Centre de référence maladies rares « Vascularites et Sclérodermies systémiques », hôpital Cochin, université Paris-V-René-Descartes, 75679 Paris Cedex. Courriel: loic.guillevin@cch.aphp.fr

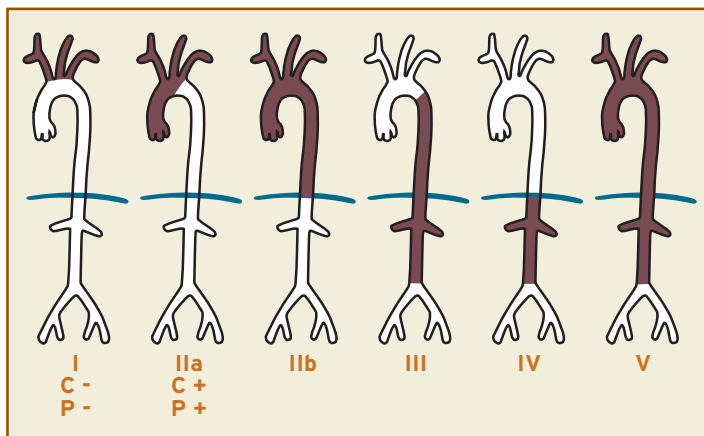


Figure 1 Topographie des atteintes vasculaires de l'artérite de Takayasu. P : artères pulmonaires ; C : artères coronaires.

inflammatoire, présence d'une nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire ou d'un granulome extravasculaire).

En 1990, l'American College of Rheumatology (ACR) a établi une classification des principales vascularites systémiques¹⁻⁴ fondée sur des critères cliniques, biologiques et histologiques qui ne doivent toutefois pas être utilisés comme critères diagnostiques. Nous mentionnerons, sous forme de tableaux, certains des critères de classification des principales vascularites nécrosantes (tableaux 1 à 3).

En 1994, la nomenclature de Chapel Hill⁵ (tableau 4) a permis de mieux classer la plupart des vascularites et de mettre en perspective les critères histologiques et les mécanismes pathogéniques.

MALADIE DE TAKAYASU

C'est la plus fréquente des artériopathies inflammatoires du sujet jeune. C'est une aorto-artérite non spécifique touchant l'aorte, les artères qui en naissent et les artères

pulmonaires. L'atteinte de la crosse aortique est responsable de la rétinopathie ischémique, des complications neurologiques et de l'atteinte axillo-sous-clavière, qui est classiquement à l'origine de l'abolition des pouls aux membres supérieurs. L'atteinte de l'aorte thoraco-abdominale se traduit, le plus souvent, par une hypertension artérielle réno-vasculaire par sténose uni- ou bilatérale des artères rénales. Cette vascularite n'est pas nécrosante, et la paroi vasculaire est le siège de cellules géantes. Elle est classée en formes distinctes selon la topographie des atteintes vasculaires (fig. 1).

ARTÉRITE À CELLULES GÉANTES (MALADIE DE HORTON)

Cette vascularite, particulière par sa topographie, atteint préférentiellement les artères de gros et moyen calibres, principalement du territoire céphalique. Elle peut être plus diffuse. Histologiquement, l'atteinte vasculaire intéresse les 3 tuniques, avec un infiltrat inflammatoire essentiellement mononuclé, une destruction de la limitante élastique interne avec des macrophages et des cellules géantes à son contact. On constate un épaississement intimal constitué d'une prolifération fibroblastique qui conduit à l'obstruction de la lumière vasculaire (fig. 2). La maladie de Horton survient dans la majorité des cas chez les sujets âgés de plus de 50 ans, avec un pic vers 80 ans. Sa présentation clinique, très polymorphe, impose de pratiquer, comme pour toute vascularite, une biopsie afin d'en affirmer le diagnostic.

PÉRIARTÉRITE NOUEUSE

C'est une vascularite inflammatoire qui touche les artères de petit et moyen calibres, avec des lésions segmentaires et transmursales siégeant volontiers aux bifurcations artérielles. L'architecture normale de la paroi vasculaire est

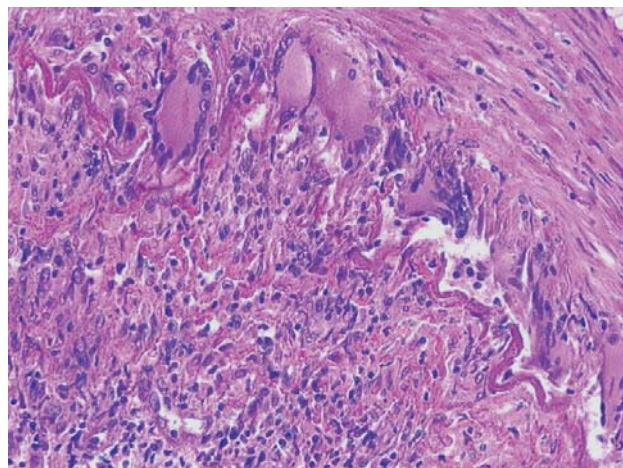
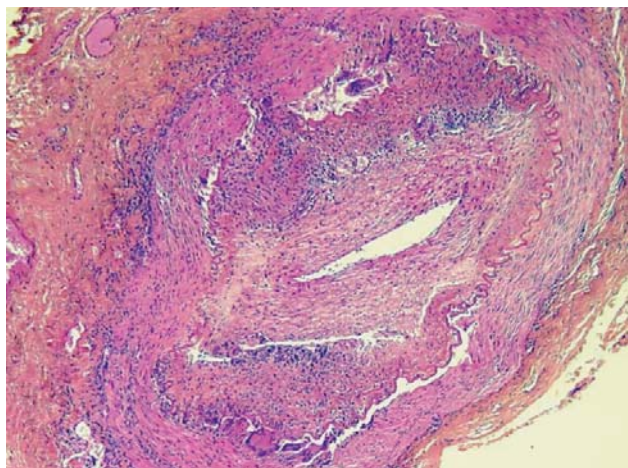


Figure 2 Présence d'une fragmentation de la limitante élastique interne et de cellules géantes multinucléées.

Périartérite noueuse

Critères de l'American College of Rheumatology (1990)

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 3 des 10 critères suivants permet le classement comme périartérite noueuse avec une sensibilité de 82,2 % et une spécificité de 86 %.

- Amaigrissement > 4 kg
- Livedo reticularis
- Douleur ou sensibilité testiculaire
- Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou sensibilité des membres inférieurs
- Mono- ou polyneuropathie
- Pression artérielle diastolique > 90 mmHg
- Insuffisance rénale (urée > 400 mg/L ou créatininémie > 15 mg/L)
- Marqueurs sériques de l'hépatite B (antigène HBs ou anticorps anti-HBs)
- Anomalies artériographiques (anévrismes et/ou occlusions des artères viscérales)
- Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibres montrant la présence de polynucléaires dans la paroi artérielle

Tableau 1 D'après la réf. 1

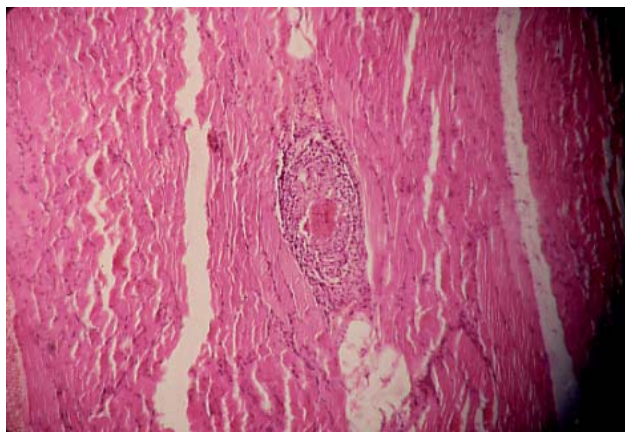


Figure 3 Périartérite noueuse. Nécrose fibrinoïde de la média artérielle, thrombose vasculaire et réaction inflammatoire périvasculaire.

détruite (fig. 3), et la lésion peut être le siège d'une dilatation anévrysmale, pouvant être objectivée par une artériographie, ou celui d'une thrombose (fig. 4). L'American College of Rheumatology³ (ACR) a établi des critères de classification (tableau 1) qui, malheureusement, ne permettent pas de la distinguer de la polyangéite microscopique. La conférence internationale de consensus de Chapel Hill⁶ a proposé une nomenclature plus homogène. Les vascularites sont classées en fonction de la taille des vaisseaux : vascularites non nécrosantes des gros vaisseaux



Figure 4 Artériographie hépatique montrant sténoses et anévrysmes au cours d'une périartérite noueuse.

(artérite de Takayasu et artérite à cellules géantes), vascularites des artères de moyen calibre (périartérite noueuse ou maladie de Kussmaul-Maier et artérite de Kawasaki), vascularite des vaisseaux de petit calibre, comportant les artérites associées aux anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [polyangéite microscopique, angéite granulomateuse de Churg et Strauss et granulomatose de Wegener]. Les vascularites des maladies auto-immunes, les vascularites des cryoglobulinémies et le purpura rhumatoïde font partie de ce groupe.

MALADIE DE KAWASAKI

Comme la périartérite noueuse, cette vascularite intéresse les artères de moyen calibre. Elle est d'étiologie inconnue et touche préférentiellement le nourrisson et l'enfant de moins de 5 ans, plus rarement l'adulte. Le syndrome de Kawasaki est un syndrome adéno-cutanéomuqueux fébrile, le plus souvent d'évolution bénigne mais dont la gravité est liée à l'atteinte cardiaque et au développement d'anévrysmes coronaires.

POLYANGÉITE MICROSCOPIQUE

C'est une vascularite des petits vaisseaux, artérioles, capillaires et veinules, sans granulome extravasculaire. La capillarite est responsable d'une glomérulonéphrite nécrosante segmentaire et focale, associée à une prolifération extracapillaire et parfois pulmonaire, où l'hémorragie alvéolaire peut faire partie d'un syndrome pneumo-rénal. S'y associent d'autres atteintes viscérales touchant surtout la peau, les muscles, les articulations et l'appareil digestif. Une certaine confusion a longtemps régné entre périartérite noueuse et polyangéite microscopique, alors que ces maladies sont distinctes et ont des mécanismes pathogéniques différents, la polyangéite étant associée aux ANCA.

ANGÉITE GRANULOMATEUSE ALLERGIQUE OU SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS

Elle se caractérise, cliniquement, par l'existence d'un asthme grave, d'une hyperéosinophilie sanguine et d'une angéite nécrosante, touchant les artères et les veinules de petit calibre. Des infiltrats à éosinophiles et des granulomes gigantomaculaires, périvasculaires et surtout extra-vasculaires s'associent aux lésions vasculaires. Les 3 éléments histologiques (nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux de petit calibre, infiltrats tissulaires à éosinophiles et granulomes extravasculaires), caractéristiques de l'affection, ne coexistent pas toujours sur le même site biopsique. Les critères de classification de l'ACR sont énoncés au tableau 2.

VASCULARITE D'HYPERSENSIBILITÉ

Ce terme est synonyme de vascularite des petits vaisseaux, de vascularite allergique, et de vascularite leucocytoclasique. Il correspond à un groupe vaste et hétérogène de maladies qui ont en commun l'atteinte des vaisseaux artériels et veineux de petit calibre, des veinules et des capillaires. Toutes les lésions histologiques ont le même âge. La plupart des angéites leucocytoclasiques guérissent après exclusion de l'antigène responsable, le plus souvent un médicament.

GRANULOMATOSE DE WEGENER

Il s'agit d'une vascularite systémique dont les lésions siègent préférentiellement au niveau des voies aériennes supérieures, du poumon et des reins. La triade histologique classique de la granulomatose de Wegener associe des granulomes des voies aériennes supérieures et/ou inférieures, une vascularite nécrosante et granulomateuse des artères de petit calibre, des capillaires et des veinules,

Syndrome de Churg et Strauss

Critères de l'American College of Rheumatology (1990)

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 4 des 6 critères suivants permet le classement comme syndrome de Churg et Strauss avec une sensibilité de 85 % et une spécificité de 99,7 %.

- Asthme
- Éosinophilie sanguine $\geq 10\%$
- Antécédent d'allergie
- Infiltrats pulmonaires labiles
- Douleur ou opacité sinusienne
- Présence d'éosinophiles extravasculaires à la biopsie

Tableau 2 D'après la réf. 2.

et une glomérulonéphrite nécrosante avec croissants. Une glomérulonéphrite nécrosante segmentaire et focale, associée à une prolifération extracapillaire, est l'atteinte rénale la plus fréquente et la plus typique. Les ANCA sont présents dans environ 90 % des granulomatoses de Wegener actives ; il s'agit typiquement de c-ANCA ayant une spécificité anti-protéinase 3 (anti-PR3). Les critères de classification de l'ACR sont mentionnés au tableau 3.¹

PURPURA RHUMATOÏDE, MALADIE DE SCHÖNLEIN-HENOCH

Cette vascularite est le plus souvent observée chez l'enfant, touchant essentiellement la peau, le tube digestif, les articulations et les reins. La présentation clinique habituelle est un purpura vasculaire infiltré, siégeant aux membres inférieurs, parfois aux mains et à la face, favorisé par l'orthostatisme, associé à des arthralgies et des douleurs abdominales.⁷ Histologiquement, le purpura rhumatoïde est caractérisé par une vascularite aiguë des artérioles et des veinules dans le derme superficiel et l'intestin. En immunofluorescence, il existe des dépôts d'immunoglobulines A (IgA) dans la paroi des artérioles et des glomérules rénaux. Le pronostic, habituellement bon, dépend de la gravité de l'atteinte rénale (néphropathie glomérulaire à dépôts mésangiaux d'IgA) et de la gravité des atteintes digestives. Ces dernières sont habituellement bénignes chez l'enfant, mais elles sont la première cause de mortalité chez l'adulte.

MALADIE DE BUERGER

Appelée aussi thrombo-angéite oblitérante, cette vascularite des hommes jeunes, tabagiques, touche principalement les artères et les veines de moyen et petit calibres des 4 membres, exceptionnellement les vaisseaux cérébraux et viscéraux. À l'artériographie, l'atteinte des artères

Granulomatose de Wegener

Critères de l'America College of Rheumatology (1990)

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 2 des 4 critères suivants permet le classement comme granulomatose de Wegener avec une sensibilité de 88,2 % et une spécificité de 92 %.

- Inflammation nasale ou orale (épistaxis, ulcérations buccales ou faciales douloureuses)
- Anomalies de la radiographie pulmonaire (nodules, cavernes, infiltrats fixes)
- Sédiment urinaire anormal (hématurie microscopique ou cylindres)
- Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi ou autour des artères ou artérioles)

Tableau 3 D'après la réf. 3.

Noms et définitions des vascularites adoptés par la conférence de consensus pour la nomenclature des vascularites systémiques

Chapel Hill, Caroline du Nord, USA, 1993

VASCULARITES DES VAISSEAUX DE GROS CALIBRE*	Artérite à cellules géantes (artérite temporale)	■ Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division atteignant avec prédilection les branches de la carotide externe <i>Atteinte fréquente de l'artère temporale. Survient habituellement chez des patients âgés de plus de 50 ans et est souvent associée à une pseudopolyarthrite rhizomélique</i>
	Artérite de Takayasu	■ Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division <i>Survient habituellement chez des patients âgés de moins de 50 ans</i>
VASCULARITES DES VAISSEAUX DE MOYEN CALIBRE	Périartérite noueuse	■ Vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibres sans glomérulonéphrite, ni vascularite des artérioles, capillaires et veinules
	Maladie de Kawasaki	■ Vascularite intéressant les vaisseaux de gros, moyen et petit calibres associée à un syndrome lympo-cutanéomuqueux <i>Atteinte fréquente des artères coronaires. Aorte et veines peuvent être atteintes. Survient habituellement chez l'enfant</i>
VASCULARITES DES VAISSEAUX DE PETIT CALIBRE	Granulomatose de Wegener**	■ Granulomatose de l'appareil respiratoire associée à une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibres (capillaires, veinules, artérioles, artères) <i>Glomérulonéphrite nécrosante fréquente</i>
	Syndrome de Churg et Strauss**	■ Granulomatose et infiltration éosinophilique de l'appareil respiratoire associées à une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibres <i>Asthme et hyperéosinophilie</i>
	Polyangéite microscopique**	■ Vascularite nécrosante avec peu ou sans dépôts immuns affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles) <i>Peut atteindre les artères de petit et moyen calibres. Glomérulonéphrite nécrosante très fréquente</i> <i>Capillarite pulmonaire fréquemment observée</i>
	Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch	■ Vascularite avec dépôts d'IgA affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles) <i>Atteint typiquement la peau, le tube digestif et le rein (glomérules). Arthralgies et arthrites fréquentes</i>
	Cryoglobulinémie mixte essentielle	■ Vascularite avec dépôts d'immunoglobulines affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles). Présence d'une cryoglobulinémie <i>La peau et le rein (glomérules) sont souvent atteints</i>
	Vascularites cutanées leucocytoclasiques	■ Vascularites cutanées leucocytoclasiques isolées sans vascularite systémique ni glomérulonéphrite

Tableau 4 D'après la réf. 6. * Les vaisseaux de gros calibre correspondent à l'aorte et ses plus grosses branches de division. Les vaisseaux de moyen calibre sont les principales artères viscérales (rénales, hépatique, coronaires et mésentériques). Les vaisseaux de petit calibre correspondent aux veinules, capillaires, artérioles et aux artères intraparenchymateuses distales qui se connectent avec les artérioles. Certaines vascularites des gros et petits vaisseaux peuvent atteindre les vaisseaux de moyen calibre, mais les vascularites des vaisseaux de moyen calibre ne doivent pas atteindre de vaisseaux plus petits que les artères. *En italique* les éléments fréquents mais non essentiels. ** Association fréquente aux ANCA.

sous-poplitées est presque constante, et les lésions sont strictement sous-poplitées dans plus de 80 % des cas.

VASCULARITES CRYOGLOBULINÉMIQUES

Les cryoglobulines sont des immunoglobulines sériques précipitant à des températures inférieures à 37 °C et sont associées à une vascularite caractérisée histologiquement par une nécrose fibrinoïde de la paroi des petits vaisseaux, avec un infiltrat inflammatoire à prédominance de polynucléaires neutrophiles dont certains peuvent être pycnotiques (leucocytoclasie). Il existe des dépôts hyalins intravasculaires avec, en immunofluorescence, un dépôt d'immunoglobulines dont la composition est celle du cryoprécipité.

On distingue 3 types de cryoglobulines :

- les cryoglobulines de type I composées d'immunoglobulines monoclonales, le plus souvent une IgM, plus rarement une IgG ; elles s'observent au cours des hémopathies lymphoïdes ;
- les cryoglobulines mixtes de type II (dans 75 % des cas), avec un composant monoclonal, qui sont composées d'au moins 2 variétés d'immunoglobulines, le plus souvent IgM-IgG ; le constituant monoclonal est l'IgM possédant une activité anti-IgG ;
- les cryoglobulines mixtes de type III, qui ne contiennent aucun constituant monoclonal et sont habituellement composées d'IgM et d'IgG ; elles s'observent au cours des affections auto-immunes (lupus, polymyosites, périartérite noueuse), de nombreuses maladies infectieuses, notamment l'hépatite C qui est la cause de plus de 80 % des vascularites des cryoglobulinémies de type II et III. L'existence d'une cryoglobulinémie s'accompagne de la présence de facteurs rhumatoïdes et d'une baisse de la fraction C4 du complément.

VASCULARITES ASSOCIÉES AUX CANCERS ET AUX HÉMOPATHIES

Elles représentent 3 à 8 % des vascularites. Bien que le caractère paranéoplasique de ces vascularites ne puisse toujours être affirmé, l'évolution parallèle des 2 pathologies suggère un lien de causalité. La survenue de la vascularite peut parfois précéder la découverte du cancer de plusieurs mois. Plusieurs types de vascularite peuvent se rencontrer, les plus fréquentes étant les vascularites leucocytoclasiques ; des vascularites du type de la périartérite noueuse, granulomateuses ou proches du purpura rhumatoïde ont aussi été rapportées. Les manifestations cutanées et la fièvre sont les symptômes les plus courants, les atteintes articulaires ou neurologiques étant plus rares. Les hémopathies associées aux vascularites sont principalement les leucémies à tricholeucocytes et les myélodysplasies, ainsi que les lymphomes malins, hodgkiniens ou non. Quant aux tumeurs solides, elles sont

POUR LA PRATIQUE

- La plupart des classifications prennent en compte des critères cliniques et histologiques, bien que les différences entre vascularites correspondent aussi à des mécanismes pathogéniques distincts.
- La recherche d'ANCA est aujourd'hui indispensable au diagnostic et à la classification des vascularites nécrosantes.

préférentiellement bronchiques, coliques ou rénales. L'évolution de la vascularite est généralement marquée par une corticosensibilité et une autonomie vis-à-vis de la néoplasie sous-jacente. Le mécanisme de ces vascularites est inconnu.

MÉCANISMES PATHOGÉNIQUES ET CLASSIFICATION DES VASCULARITES

La classification des vascularites est essentiellement anatomo-clinique. Toutefois, la meilleure connaissance des mécanismes pathogéniques de ces maladies montre que les vascularites répondent à des mécanismes souvent très différents.

Les artérites à cellules géantes

La maladie de Horton comme la maladie de Takayasu sont de cause inconnue. Une cause infectieuse, impliquant probablement des antigènes multiples, est probable mais non démontrée. Le stimulus antigénique active les lymphocytes T situés dans la paroi vasculaire, conduisant secondairement à la production de cytokines comme l'interféron gamma. Ces cytokines activent les macrophages de la média artérielle, conduisant à la création de cellules géantes dont la responsabilité est majeure dans la destruction de la limitante élastique interne. L'épaississement endothélial est responsable de l'obstruction vasculaire. L'accumulation de fibroblastes est médiée par le PDGF (*platelet-derived growth factor*) et le VEGF (*vascular endothelial growth factor*).

Les vascularites avec ANCA

Les ANCA sont des anticorps dirigés contre des antigènes du cytoplasme des polynucléaires neutrophiles et des monocytes. Ils sont retrouvés dans un groupe limité de vascularites, qui sont toutes des vascularites des vaisseaux de petit calibre : granulomatose de Wegener, polyangéite microscopique et angéite granulomateuse de Churg et Strauss. Leur spécificité pour le groupe des vascularites nécrosantes systémiques et/ou des glomérulonéphrites rapidement progressives pauci-immunes est très élevée, dépassant 90 %. La méthode de référence pour la détection des ANCA est un test d'immunofluores-

cence indirecte sur des polynucléaires fixés dans l'alcool. Deux types de fluorescence sont observés :

- une fluorescence cytoplasmique des polynucléaires neutrophiles et des monocytes, appelée c-ANCA ;
- une fluorescence périnucléaire des polynucléaires, appelée p-ANCA.

Lorsque l'aspect en immunofluorescence ne correspond ni à celui des c-ANCA, ni à celui des p-ANCA, il est par convention atypique. Les 2 principaux antigènes connus sont la protéinase 3 (PR3) et la myéloperoxydase (MPO), contenues dans les granulations primaires des polynucléaires neutrophiles et des monocytes. La protéinase 3 est l'antigène reconnu par la majorité des c-ANCA, la myéloperoxydase l'antigène reconnu par la majorité des p-ANCA (80 à 90 %).

La recherche d'ANCA est aujourd'hui indispensable au diagnostic et à la classification des vascularites nécrosantes.

CONCLUSION

La classification des vascularites permet de mieux reconnaître des maladies qui sont souvent très éloignées les unes des autres. L'impact des classifications est majeur, dans la mesure où l'évolution et le pronostic sont différents et où les traitements doivent être adaptés à chaque situation clinique. La classification qui paraît avoir le plus grand intérêt est celle définie par la nomenclature de Chapel Hill en raison de sa simplicité et de son adéquation avec les mécanismes pathogéniques de ces maladies. ■

Les auteurs n'ont pas transmis de déclaration de conflit d'intérêts

SUMMARY Classification of systemic vasculitides

Systemic vasculitides are characterized by different histological aspects: fibrinoid necrosis of the arterial wall, giant cell arteritis, non-necrotizing arteritides without granuloma or giant cell infiltration. Each histological form is associated with a spectrum of diseases with variable clinical expression: giant cell arteritides, such as Takayasu's arteritis and giant cell arteritis, necrotizing arteritides, such as polyarteritis nodosa, Kawasaki disease, Wegener's granulomatosis, Henoch-Schönlein purpura or Churg-Strauss syndrome. The detection of anti-neutrophilic cytoplasmic antibodies (ANCA) also makes it possible to classify necrotizing vasculitides by isolating a group of diseases different from necrotizing vasculitides without ANCA (Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, allergic granulomatous angiitis).

Rev Prat 2008 ; 58 : 480-6

RÉSUMÉ Classification des vascularites systémiques

Les vascularites systémiques ont des aspects histologiques distincts : nécrose fibrinoïde de la paroi artérielle, artérite à cellules géantes, artérites non nécrosantes et sans infiltration par les granulomes et les cellules géantes. Chaque forme histologique est associée à des maladies d'expression clinique différente : angéites à cellules géantes, comme la maladie de Takayasu et l'artérite à cellules géantes, angéites nécrosantes comme la périartérite noueuse, la maladie de Kawasaki, la granulomatose de Wegener, le purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch ou le syndrome de Churg et Strauss. La découverte des anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) permet aussi de classer les vascularites nécrosantes en isolant un groupe de maladies distinct des vascularites nécrosantes sans ANCA (maladie de Wegener, polyangéite microscopique, vascularite granulomateuse allergique de Churg et Strauss).

RÉFÉRENCES

1. Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum 1990;33:1088-93.
2. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). Arthritis Rheum 1990;33:1094-100.
3. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum 1990;33:1101-7.
4. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, et al. The American College of Rheumatology criteria for the classification of giant cell arteritis. Arthritis Rheum 1990;33:1122-8.
5. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum 1994;37:187-92.
6. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum 1994;37:187-92.
7. Naudet P, Habib R. Schönlein-Henoch purpura nephritis: prognostic factors and therapy. Ann Med Interne (Paris) 1994;145:577-80.